

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1908

THÈSE

N.° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 27 février 1908, à 1 heure

Par A.-P. JACQUEMART

Diplômé de l'Institut de médecine coloniale de Paris

DE LA

MYOTONIE ACQUISE

Président : M. G. BALLET, professeur.

*Juges : { MM. CHANTEMESSE, professeur.
BEZANÇON et CLAUDE, agrégés.*

PARIS

A. MALOINE, EDITEUR

25-27, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 25-27

1908

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

	Doyen	M LANDOUZY	
	Professeurs	MM.	
Anatomie		NICOLAS .	
Physiologie		Ch. RICHET.	
Physique médicale		GARIEL.	
Chimie organique et chimie générale		GAUTIER.	
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.	
Pathologie et thérapeutique générales		BOUCHARD.	
Pathologie médicale	}	DEJERINE.	
Pathologie chirurgicale		BRISSAUD.	
Anatomie pathologique		LANNELONGUE	
Histologie		PIERRE MARIE.	
Opérations et appareils		PRENANT.	
Pharmacologie et matière médicale		QUENU.	
Thérapeutique		POUCHET.	
Hygiène		GILBERT	
Médecine légale		CHANTEMESSE	
Histoire de la médecine et de la chirurgie		THOINOT.	
Pathologie expérimentale et comparée		G. BALLET	
Clinique médicale	}	ROGER.	
Maladies des enfants		HAYEM.	
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		DIEULAFOY	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		DEBOVE.	
Clinique des maladies du système nerveux		LANDOUZY.	
Clinique chirurgicale	}	HUTINEL.	
Clinique ophtalmologique		JOFFROY.	
Clinique des maladies des voies urinaires		GAUCHER.	
Clinique d'accouchements		RAYMOND.	
Clinique gynécologique		LE DENTU.	
Clinique chirurgicale infantile		BERGER.	
Clinique thérapeutique		RECLUS.	
		SEGOND.	
		DE LAPERSONNE	
		ALBARRAN.	
		PINARD.	
		BAR.	
		POZZI.	
		KIRMISSON.	
		A. ROBIN.	
MM.		Agrégés en exercice.	
AUVRAY	CUNEO	LAUNOIS	NOBECOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LEGÈNE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANÇON (FERN.)	DUVAL (PIERRE)	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LEPER	RENON
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL (chc
CARNOT	JEANSELME	MARION	des trav. anat.
CASTAIGNE	JOUSSET (ANDRÉ)	MORESTIN	SICARD
CLAUDE	LABBE (MARGEL)	MULON	ZIMMERN
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

DE LA MYOTONIE ACQUISE

AVANT-PROPOS

Il nous a été donné de voir, dans le service de notre maître M. le professeur G. Ballet, deux malades atteints des mêmes troubles et dont les symptômes étaient tout à fait comparables à ceux de la maladie de Thomsen. Il nous a paru intéressant de rechercher les différences et les analogies du syndrome présenté par ces malades avec la maladie précitée ; de discuter la question de savoir s'ils n'étaient pas atteints d'une forme fruste de cette affection, ou bien s'ils n'étaient pas atteints d'un syndrome constituant une entité morbide non isolée jusqu'à présent et possédant son évolution propre, son étiologie, sa pathogénie et son anatomie pathologique.

Nous espérons qu'il ressortira de notre travail que l'ensemble des symptômes présentés constitue bien une entité morbide, mais nous ne pourrions décrire qu'une partie de son évolution, les deux sujets de nos observations n'étant pas encore arrivés au terme de

leur affection, l'étiologie ne pourra de même qu'être ébauchée car on ne saurait baser sur deux observations l'étiologie d'une maladie, une troisième viendrait peut-être la contredire. Quant à l'anatomie pathologique nous ne pourrons nous livrer qu'à des hypothèses, nos deux malades étant encore vivants.

Avant d'entreprendre ce travail, qui en tant que thèse est le couronnement de nos années d'études, nous trouvons ici mieux que partout ailleurs l'occasion d'adresser nos sincères et respectueux remerciements à ceux qui durant ces années d'études ont bien voulu nous donner une partie de leur savoir par leurs leçons et leurs conseils.

Ces remerciements vont d'abord à M. le professeur Gilbert-Ballet grâce auquel nous avons pu acquérir quelques notions sur les maladies du système nerveux, qui nous a toujours accueilli avec sympathie et qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Ils vont ensuite à M. le Dr Just Lucas-Championnière, membre de l'Académie de Médecine, qui nous a initié aux principes de la chirurgie et de l'antisepsie.

Nous n'oublierons pas la mémoire du regretté professeur Budin qui nous a donné la pratique des accouchements.

Enfin, nous remercierons vivement M. le Dr Courtade de l'obligeance avec laquelle il s'est mis à notre disposition pour l'examen électrique des muscles de nos sujets.

Nous commencerons notre travail par l'exposé de nos observations afin que le lecteur puisse se rendre compte de suite de la nature de l'affection que nous nous proposons d'étudier : ces observations seront accompagnées de figures qui aideront à rendre certains symptômes plus palpables. Nous nous efforcerons ensuite de démontrer que les deux malades qui nous occupent sont bien atteints de la même maladie et que la seule autre affection avec laquelle on pourrait la confondre est la maladie de Thomsen.

Nous exposerons ensuite brièvement la maladie de Thomsen et nous lui comparerons le syndrome présenté par nos malades. Il en ressortira que la maladie de Thomsen n'y est pour rien et que l'on doit seulement incriminer une altération du tonus musculaire.

Nous exposerons rapidement les connaissances actuelles que nous possédons sur le tonus et, à l'aide de ces données, ferons quelques hypothèses sur la nature de la lésion; nous en mettrons spécialement une en lumière, qui sera l'objet de nos conclusions.

A.-P.-J.

CHAPITRE PREMIER

Observations. — Parallèle.

§ 1. — OBSERVATIONS.

Observation I. — M. R..., 56 ans, menuisier, 22 décembre 1906.

Antécédents héréditaires. — Sa mère âgée de 78 ans est venue à la consultation le 10 novembre 1906 parce qu'elle a du tremblement depuis une chute qu'elle fit il y a sept mois et dont elle eut une grande frayeur. Elle est athéromateuse et présente actuellement, outre son tremblement, des vertiges et de l'asphyxie locale des extrémités. Rien d'autre à signaler.

Antécédents personnels. — Il a toujours été bien portant jusqu'à sa maladie actuelle. Sa femme a eu 9 grossesses.

1° En 1878, fille morte de diphtérie;

2° — 1880, fille vivante;

3° — 1882, garçon vivant;

4° — 1885, garçon vivant;

5° — 1888, garçon mort à 11 jours (aurait été blessé par une chute que sa mère fit pendant sa grossesse).

6° — 1889, fausse couche de 4 mois ;

7° — 1891, fille morte à 15 jours ;

8° — 1898, fausse couche de 1 mois ;

9° — 1899, fausse couche de 4 mois ;

C'est le malade lui-même qui donne tous ces renseignements car sa femme se plaint de n'avoir plus de mémoire surtout depuis six mois.

Histoire de la maladie. — Le malade a l'aspect d'un vieillard malgré son âge peu avancé ; la figure est sans expression, le ton de la parole monotone, les radiales et les temporales sont assez souples. Le début de la maladie date de deux ans (c'est-à-dire à 54 ans), jusque-là il a toujours été bien portant : il lui arrivait parfois à la fin de la journée surtout lorsqu'il était fatigué d'éprouver une sorte de vertige, il sentait le sol lui manquer sous les pieds et avait la sensation que les objets se déplaçaient autour de lui « comme les poteaux télégraphiques d'une ligne de chemin de fer ». Le soir chez lui sa femme remarquait qu'il parlait mal, qu'il était tout drôle, comme s'il était ivre, il bredouillait, bégayait, sentait sa langue s'embarrasser. Cela durait toute la soirée et le lendemain matin tous ces phénomènes avaient disparu.

La gêne de la parole survient bientôt de plus en plus souvent et de plus en plus accentuée, elle se caractérise surtout, par une difficulté à prononcer certaines syllabes : en même temps il arrive que parfois ses yeux se ferment malgré lui et il a une certaine difficulté à les rouvrir, tout cela devient peu à peu presque permanent étant toujours beaucoup plus marqué le soir quand il est fatigué.

Pendant ce temps, les bras se prennent à leur tour ; ils n'obéissent plus surtout pour les mouvements d'une certaine amplitude :

scier, raboter ou pour certains mouvements délicats, particulièrement l'écriture quand elle est un peu prolongée.

Enfin les jambes : il arrive parfois que lorsqu'il veut se mettre en marche, il se penche en avant, mais aucune jambe ne se porte en avant et il faut que le malade fasse un effort de volonté, pour choisir la jambe qu'il doit lancer et accomplir le premier pas.

Tous ces phénomènes augmentent de plus en plus d'intensité et c'est dans ces conditions que le malade vient consulter.

ÉTAT ACTUEL.

Troubles de la parole. — Difficulté à prononcer certaines syllabes, difficulté surtout accusée pour les syllabes commençant par une *s* et particulièrement par *si*.

Cette difficulté existe surtout quand la syllabe *si* commence une phrase et que le malade doit la prononcer d'abord pour se mettre à parler; il traîne alors sur l'*s* initiale en faisant entendre un sifflement prolongé et il lui arrive souvent de ne pouvoir aller plus loin ; ou bien, cette difficulté étant vaincue il prononcé assez correctement le reste de la phrases, en hésitant quelquefois encore un peu sur certaines syllabes, mais la grande difficulté est certainement au début, dans l'acte de se mettre à parler quand il faut commencer par dire *si*.

La parole est traînante et monotone ; on ne constate aucun signe somatique permettant d'expliquer ces troubles par une parésie de la langue dont la forme et le volume sont normaux. Pas de troubles de la déglutition.

Troubles oculaires. — Il n'y a pas de paralysies des mouvements du globe oculaire, seulement peut-être un peu de difficulté

à porter rapidement le regard en haut; les troubles caractéristiques sont les suivants :

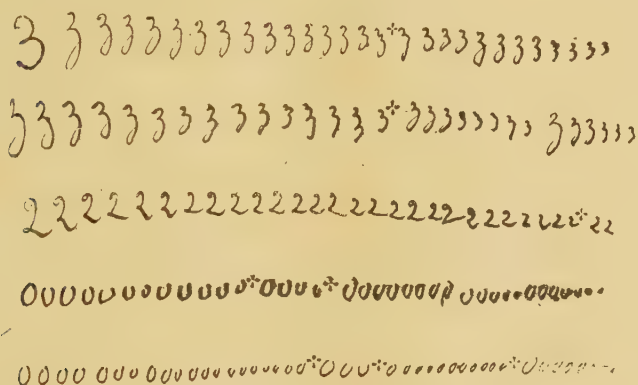
1^o Une difficulté à tenir les yeux ouverts, surtout lorsque le malade est un peu fatigué, ou qu'il se trouve dans un endroit chaud, ou lorsqu'il lit un peu trop longtemps; ses paupières se ferment malgré lui.

2^o Une difficulté à les ouvrir, soit que ses yeux se soient fermés malgré lui, soit qu'il les ait fermés volontairement. Pour ouvrir les yeux il a pris l'habitude de s'aider des mains. D'ordinaire, une seule main d'un seul côté suffit à lui faciliter l'acte d'ouvrir les deux yeux, mais lorsqu'il est fatigué il est obligé de s'aider des deux mains; c'est une habitude qu'il a prise et le simple contact du doigt sur la paupière sans aide effective suffit à l'aider; même le contact du doigt en un point voisin de la région périorbitaire, suffit quelquefois. Si on lui dit d'ouvrir les yeux sans lui permettre de s'aider des mains, il a beaucoup de difficulté à y parvenir même quand auparavant il tenait les yeux grands ouverts et qu'il les a fermés volontairement; il semble faire beaucoup d'efforts pour entrebâiller les paupières: à ce moment dès que l'acte est commencé, il se continue plus facilement, quoique lentement. L'aide des mains semble surtout nécessaire pour commencer le mouvement; dès qu'avec ses mains il a entr'ouvert les yeux, il continue à les ouvrir tout à fait sans aide.

Troubles de la motilité des bras. — Le malade se plaint de ne pouvoir comme autrefois faire certains mouvements, surtout ceux qui ont une grande amplitude, par exemple scier, raboter; sa main s'arrête en route, elle ne va pas aussi loin qu'il le voudrait.

Il a dû abandonner son métier de menuisier, car les mouvements que sa volonté commande ne sont pas exécutés en entier

On pourra remarquer sur la figure 3 des temps d'arrêts marqués d'un astérisque, séparant les lignes de chiffres en segments, dans chacun desquels, le premier chiffre est toujours plus grand que le dernier.



R..., 3 janvier 1907 (fig. 3).

Troubles de la marche. — Nous n'en constatons aucun, pas de marche à petits pas, pas de titubation ; toutefois ce malade nous dit qu'il a quelquefois une difficulté à se mettre en marche, tenant à ce qu'au moment où il se penche en avant pour faire le premier pas, la jambe ne suit pas ; il est obligé de faire un effort volontaire et réfléchi pour la décider à se porter en avant.

Expression. — Il n'a plus la même expression de physionomie qu'autrefois ; « il a beaucoup vieilli en peu de temps », nous dit sa femme. Son visage présente un aspect figé, sans expression, assez semblable à celui d'un Parkinsonien. La parole est traînante, monotone.

Réflexes. — Les réflexes sont forts d'une façon générale.

Intelligence. — L'intelligence est intacte, la mémoire est fidèle.

Résumé. — En résumé, nous sommes en présence d'un

malade, présentant un syndrome caractérisé par un état pasmo-parétique qui se produit surtout au commencement de certains actes, tels que :

Ouvrir les yeux ;

Commencer une phrase par *si* ;

Se mettre en marche.

ou pour d'autres mouvements, un peu plus compliqués, dès qu'un peu de fatigue se fait sentir :

Écriture ;

Scier, raboter ;

Élévation du regard.

14 janvier 1907. — *Examen électrique.* — Excitation faradique unipolaire :

Biceps. } réactions normales.
Extenseurs }

Face. — Orbiculaire des paupières = réactions normales. Sous l'influence de l'excitation le malade ferme l'œil brusquement et l'ouvre de même.

Excitation galvanique :

Réactions normales.

22 avril 1907. — Nous examinons de nouveau le malade le 22 avril 1907. Tous les symptômes relatés dans les examens précédents sont au complet. Ni sa femme ni lui n'ont constaté aucune amélioration. Il déclare en outre ne pouvoir marcher en reculant ; la lumière du jour ou d'une lampe le fait larmoyer mais il a sur le bord de la paupière un petit orgelet qui peut bien être la cause de ce larmolement. Les pupilles ne semblent pas réagir très bien à la lumière ; leurs contractions et dilations nous ont paru un peu lentes. Le malade accuse, en outre, une certaine difficulté à tourner sur lui-même, difficulté qui

n'est pas constante, mais survient seulement par moments, par exemple si on lui dit de marcher dans la salle, arrivé au mur il éprouve de la difficulté à se retourner mais il pourra accomplir ce mouvement de temps à autre sans éprouver cette difficulté.

Les traitements qu'il a suivis ont consisté à diverses époques, depuis 1905 jusqu'à maintenant, en iode de potassium, arseniate de fer, strychnine, liqueur de Fowler et douches : ni les uns ni les autres n'ont produit de changement dans l'état du malade.

1^{er} juillet 1907. — Le malade est de nouveau examiné le 1^{er} juillet. Il ne présente aucune amélioration.

On remarque nettement que la motilité réflexe est intacte : si on lui ordonne d'ouvrir les yeux et qu'on fasse le geste de le frapper à la figure, les paupières s'abaissent et se relèvent très rapidement absolument normalement : cependant la répétition de ce mouvement semble amener de la contracture de l'orbiculaire.

Les réactions électriques, tant faradiques que galvaniques sont absolument normales. Le larmolement que nous avons signalé dans l'examen du 22 avril et que nous avons attribué à un petit orgelet, persiste malgré la disparition de ce dernier, et se montre en outre à la lecture prolongée. Les troubles de l'écriture sont les mêmes et paraissent même plutôt accentués.

l'alcoolisme est l'impressionnisme chronique

2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2

2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2

R..., 1^{er} juillet 1907 (fig. 4).

Les deux dernières épreuves de cette figure sont un peu plus petites que la grandeur naturelle à cause des difficultés de la reproduction,

Observation II

Le sujet de notre deuxième observation est âgé de 40 ans, il est coiffeur de son métier. Il vient à la consultation de l'Hôtel-Dieu, service de M. Gilbert-Ballet, le 6 octobre 1906.

Il y a huit mois environ, le malade commença à éprouver une grande difficulté à parler ; il bredouillait, les mots ne sortaient pas ; il cherchait certains mots, hésitant à les prononcer, et les prononçant mal. Ces troubles augmentent de plus en plus. Depuis cinq ou six ans, il a des céphalées très fréquentes, moins fréquentes cependant depuis quelques mois.

Depuis un an il ressent des douleurs dans le bras droit, survenant deux ou trois fois par jour ; c'est une douleur qui passe dans tout le bras, que le malade compare à un coup de fouet et suivie d'une sensation de lourdeur, de fatigue, d'engourdissement. Aux membres inférieurs, surtout à droite, le malade ressent des frissons qui coïncident avec la douleur du bras.

Big... a une physionomie sans expression, le masque comme figé, mais il ne présente aucun trouble de l'intelligence ni de la mémoire, son appétit est resté normal.

Yeux. — Pupilles égales, petites, réagissant bien.

Parole. — Le malade bredouille, hésite par instants. Les mots difficiles sont mal prononcés. On remarque un léger tremblement de la langue, pas de tremblement appréciable des lèvres.

Écriture. — L'écriture est difficile à cause du bras qui est engourdi. On remarque une certaine difficulté à tracer certains chiffres, le 2 et le 3 principalement.

Bras. — Réflexes tendineux, forts.

Membres inférieurs. — Réflexes rotuliens également assez forts.

Parmi ses antécédents, on ne note rien de frappant. Pas de syphilis avouée, a une fille bien portante ; a eu seulement il y a vingt ans un abcès froid du thorax.

27 octobre 1906. — Le malade examiné à cette date présente les mêmes phénomènes que précédemment.

15 novembre 1906. — *Parole.* — Monotone.

α). — A la lecture :

Difficulté d'articulation.

Hésitation devant les syllabes difficiles.

Quelquefois le malade escamote des syllabes.

Il prononce plus facilement les mots d'épreuve qu'on lui dit, que les syllabes difficiles lues.

β). — A la conversation :

Le bégaiement est plus appréciable que le défaut d'articulation : ce bégaiement porte surtout sur les mots commençant par *ç, s, si*.

Motilité de la langue et des lèvres. — La parole semble un peu nasonnée. La langue paraît animée d'un léger tremblement. Le voile du palais ne semble pas avoir conservé toute sa motilité ; les lèvres ne présentent rien de spécial.

Troubles de l'écriture. — Le malade écrit bien les lettres et les chiffres sauf le 2 et le 3, il tourne indéfiniment sur les boucles qu'il a commencées ; en même temps, il s'énervé et il lui devient presque impossible de parler ; le bégaiement s'accroît en même temps que sa main s'agite pour essayer d'achever le chiffre commencé.

Même pendant l'écriture il ressent une certaine raideur dans la main qu'il traduit ainsi (fig. 5).

J'ai une certaine difficulté d'écriture occasion

J'ai une certaine difficulté d'écriture

B..., 15 novembre 1906 (fig. 5).

Difficulté

2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2 2

3 3 0 0 3 4 2

3 4 2 3 4 2

B..., 15 novembre 1903 (fig. 6).

Remarquer combien B... tourne sur la boucle initiale de certains chiffres.

Troubles de marche. — Il n'y en a aucun, la démarche est normale; le malade n'est pas gêné dans son travail, pourtant il dit que par moment sa main hésite.

Examen des yeux pratiqué le 8 octobre :

« Pas de lésions du fond de l'œil ;

« Réflexes pupillaires normaux ;

« Insuffisance des droits supérieurs, surtout dans la vision binoculaire ;

« Incoordination motrice dans le mouvement d'élévation.

« Acuité visuelle = 1;

« Pas de troubles de la réfraction. »

On constate en outre une insuffisance manifeste du mouvement d'abaissement qui se manifeste surtout quand on a un peu fatigué le malade par un examen prolongé et qui se traduit par de la difficulté et de l'hésitation à passer du regard horizontal au regard en bas. De même une insuffisance du mouvement d'élévation qui se manifeste surtout par de la difficulté et de l'hésitation à passer du regard horizontal au regard en haut.

3 janvier 1907. — *Examen des yeux.* — Le malade ne s'aperçoit pas qu'il a des troubles de la motilité de l'œil. Il n'est pas gêné dans ses occupations courantes ni dans son métier de coiffeur. Lorsqu'on cause avec lui, les troubles de la motilité oculaire n'apparaissent pas nettement; il est bien certain que les mouvements réflexes des yeux sont en grande partie conservés; tout au plus le regard normal a-t-il un peu de fixité et de vague. Peut-être aussi existe-t-il un léger degré d'exophtalmie. Mais les mouvements volontaires sont très touchés. Ils sont passibles, à la condition de les faire exécuter très lentement, et certains mêmes sont très difficiles ou impossibles, peut-être, premièrement sous l'influence de la fatigue, deuxièmement et surtout lorsqu'on veut les faire exécuter rapidement en élevant ou en abaissant brusquement le doigt devant l'œil qui le fixe. Le mouvement d'élévation s'exécute, assez bien, même vite, quoiqu'un peu moins ample lorsqu'on le fait exécuter avec rapidité. Les mouvements de latéralité se font également assez bien même vite; toutefois, lorsqu'on les fait exécuter très vite, ils paraissent comme ceux d'élévation, un peu moins amples. Il faut noter d'autre part que, quand ces mouvements de latéralité

sont exécutés lentement dans toute leur ampleur, ils s'accompagnent de nystagmus dans les positions extrêmes.

Le trouble porte surtout sur les mouvements d'abaissement : quand on porte rapidement le doigt de haut en bas, en commandant à l'œil de le fixer, les yeux restent fixés dans la position horizontale et ne peuvent pas s'abaisser. Cette difficulté existe encore, mais à un degré plus léger, quand le malade fait effort pour regarder en bas, mais le mouvement se fait. Quand on porte la tête en arrière ou en bas comme une poupée mécanique, en commandant au malade de continuer à fixer le doigt qui reste immobile, l'œil fait bien les mouvements nécessaires à l'accomplissement de cet acte. La variabilité du degré d'impotence des abaisseurs semble indiquer que cette impotence est due plutôt à une contracture des élévateurs, qu'à une parésie des abaisseurs.

Sensibilité. — De temps en temps, deux ou trois fois par jour, le malade éprouve dans le bras droit et brusquement, une sensation de lourdeur, sans fourmillements « s'accompagnant d'un petit coup sec au voile du palais » sans perte de connaissance ; le bras droit serait d'habitude plus lourd que le gauche ; ces crises sont très courtes, deux ou trois secondes ; autrefois la jambe du même côté y prenait part, ou même la crise commençait par elle, remontait le long du tronc sans intéresser le bras ; il s'agit probablement là d'accès très légers d'épilepsie partielle sensitive. Le malade n'a plus de céphalée depuis un an.

Motilité. — Elle est actuellement normale pour les mouvements habituels de la vie ; il y a quelque temps quand il rasait (le malade est coiffeur) il avait dans la main une certaine hésitation qui le forçait à répéter deux ou trois fois le même mouvement au même endroit de la figure de son client ; il n'avait

pas de raideur, mais simplement la sensation que sa main marchait trop vite.

Les troubles ne se manifestent maintenant que pour la parole et pour l'écriture.

a). — *Parole*. — Le malade hésite sur certaines syllabes, notamment celles qui commencent par la syllabe *si*. Il hésite et répète plusieurs fois le *si* par exemple lorsqu'on lui dit de prononcer la phrase suivante : « Si j'étais venu sitôt. » En outre, de temps en temps il y a de courtes répétitions de certaines syllabes rappelant un peu le bégaiement. De plus monotonie dans l'intonation.

b). — *Écriture*. — Quand on veut faire faire exécuter à B..., une ligne de 3, les chiffres vont en rapetissant du premier au dernier, et on note des temps d'arrêts au milieu d'une même ligne. Mais ce qui frappe surtout, c'est que B..., tourne plusieurs fois sur la boucle du 3 ainsi que le montre fort nettement les figures ci-dessous. (Voir aussi fig. 6).

3 3 3 3 3 3 1 1 3 3 1

3 3 3 3 3 3 1 1 1 1 1

B..., 3 janv. 1907 (Fig. 7).

En résumé, notre sujet présente une tendance au spasme de certains muscles des yeux, de la langue et du bras, sous l'influence des mouvements volontaires, subordonnés à la répétition et à la rapidité de ces mouvements (yeux) à la délicatesse de ces mouvements (langue et main) et à ce fait que le mouvement est un mouvement de début.

Examen électrique et mécanique, 14 janvier 1907. — Tous

les réflexes sont forts ; on ne constate pas d'hyperexcitabilité musculaire à la percussion ou au frottement énergique.

1^o *Examen faradique :*

Biceps.	} réactions normales.
Fléchisseurs.	
Extenseurs de la main.	

Cependant l'excitation électrique ne détermine pas de myotomie vraie, il détermine après la cessation de l'excitation, un petit tremblement tonique qui semble dû à la persistance d'un certain degré de tonicité encore ce tremblement ne paraît-il pas être constant ; il ne survient qu'après certaines excitations.

Face. — Les réactions sont normales, les phénomènes de secousses persistantes ne se retrouvent pas.

2^o *Examen galvanique.* — Réactions normales.

28 juin 1907. — Lemalade examiné de nouveau le 28 juin 1907, présente une amélioration manifeste de tous ses troubles.

Il ne ressent plus les douleurs du bras droit, les phénomènes de spasme de la main ont également disparu bien que l'écriture soit encore fort mauvaise ainsi qu'en témoignent des figures ci-dessous.

L'ace

l'alloclisme est l'impairissement chronique

B..., 28 juin 1907 (Fig. 8).

On pourra constater que le malade ne tourne plus indéfiniment sur la boucle du 3, et que le rapetissement des chiffres est fort minime (fig. 9).

Il n'abaisse pas encore les yeux bien franchement, mais il le fait beaucoup plus facilement.

Quant aux troubles de la parole, si le malade bredouille encore considérablement, surtout lorsqu'il désire ne pas bafouiller, le sifflement prolongé qu'il faisait entendre sur les *s* ne se fait plus entendre que par moment ; il prononce correctement et souvent des syllabes commençant par des *s*.

s s s s s s s s s s s s s s s s s s

s s s s s s s s s s s s s s s s s s

B..., 28 juin 1907 (Fig. 9).

Au point de vue électrique il nous présente les phénomènes suivants, presque identiques aux précédents :

Examen faradique. — Muscles de l'avant-bras. — Une seule excitation faradique produit une brusque secousse, ce qui est anormal.

Avec des intermittences rapides et prolongées, on a un tétanos qui n'est pas suivi d'augmentation de tonicité lorsqu'on cesse l'excitation. Il n'y a pas augmentation du tonus musculaire, ce qui est également normal.

Examen galvanique. — Fe Ne donne une contraction plus grande que Po Ne, contraction brusque ne présentant pas d'augmentation de tonicité (normal).

Le petit tremblement tonique que déterminait dans la main l'excitation faradique, et qui n'était d'ailleurs pas constant, lors de l'examen du 14 janvier, a disparu, lors de l'examen du 28 juin.

CHAPITRE II

Identification et diagnostic différentiel des deux observations précédentes.

1° *Identification.*

De la lecture de ces deux observations il résulte donc que nous avons deux malades ayant dépassé tous deux l'âge adulte depuis quelques années déjà et présentant tous deux des symptômes myotoniques. Sont-ils tous deux atteints de la même affection? Il semble bien que l'on doive répondre par l'affirmative et c'est cette question que nous allons maintenant discuter.

Antécédents. — Aucun des deux ne présente rien de notable dans ses antécédents aussi bien héréditaires que personnels. Notons toutefois que la mère de R... est affectée de tremblement survenu à la suite d'une chute qui lui causa une grande frayeur, survenue il y a neuf mois.

Attitude. — L'attitude de nos malades frappe dès l'abord par ses points de similitude : tous deux ont en effet l'aspect parkinsonien, et l'on serait tenté de porter d'emblée ce diagnostic, mais un examen même ra-

pide permet de l'écarter aussitôt. Le visage est sans expression, figé ; ils parlent mal, d'une façon à la fois indistincte et monotone, mais chez l'un comme chez l'autre l'intelligence est intacte, la mémoire conservée. Tous deux ont des réflexes forts, et leur force musculaire, est normale pour leur âge. Enfin chez R.... comme chez B... les troubles que nous avons constatés se sont établis progressivement.

Troubles de la parole. — Le début date pour tous deux de quelques mois et il est le même. Si R.... vers la fin de la journée éprouvait une sorte de vertige, sentait le sol se dérober sous lui, avait la sensation que les objets se déplaçaient autour de lui « comme les poteaux télégraphiques d'une ligne de chemin de fer », le soir chez lui, les troubles de la phonation étaient remarqués par sa femme qui trouvait qu'il parlait mal, qu'il était tout drôle, il bredouillait, bégayait, sentait sa langue embarrassée. De même B..., s'il a eu depuis cinq ou six ans de très fréquents maux de tête, il commençait il y a huit mois environ à éprouver une grande difficulté à parler ; il bredouillait, ses mots ne sortaient pas ; il cherchait ses mots et les prononçait mal.

Puis les troubles de la parole s'accrochèrent et l'on peut actuellement, chez tous les deux, constater une difficulté commune à prononcer certaines syllabes, accusée principalement pour les syllabes commençant par *s* ou par *si*.

Motilité des bras. — Chez R..., les bras se prennent en même temps qu'apparaissaient les troubles de la parole ; ils n'obéissent plus à la volonté, surtout pour

les mouvements d'une certaine amplitude : sa main ne va pas aussi loin qu'il le voudrait, elle s'arrête en route. Quant à B..., sa main avait une certaine hésitation quand il maniait le rasoir, qui le forçait à répéter deux ou trois fois le même mouvement au même endroit ; il avait la sensation que sa main marchait trop vite.

Troubles oculaires. — R... éprouve une grande difficulté à tenir ses yeux ouverts et quelquefois il n'y parvient pas : une fois fermés soit volontairement, soit sous l'influence de la force qui le pousse à les fermer, il ne peut plus les rouvrir qu'avec l'aide des doigts qui commencent le mouvement que les paupières continuent seules.

B... ne présente pas de troubles du côté des paupières ; c'est du côté du globe oculaire même qu'on peut en constater. Les mouvements réflexes automatiques sont intacts ; ils s'accomplissent tous si on ne demande aucun effort volontaire déterminé. Si la volonté intervient, intervient aussi une difficulté ou même une impossibilité d'accomplir les mouvements d'abaissement du globe : le regard reste fixé dans la position horizontale.

Troubles de l'écriture. — Si l'on met en parallèle la première ligne de la figure 3, œuvre de R..., et la deuxième ligne de la figure 6, œuvre de B..., on en constatera immédiatement les analogies. Tous deux font des pauses à certains endroits ; chez tous les deux, les chiffres vont en rapetissant, formant un cône à base placée au commencement de la ligne ; tous deux ont de la difficulté à former leurs lettres.

Il ressort à notre avis, de cette comparaison, d'une façon nette, que nos deux malades présentent des troubles non identiques, mais similaires.

Il reste à les interpréter. L'interprétation qui nous paraît la plus logique est celle d'un spasme provoqué par la contraction directe ou antagoniste, de certains muscles à l'occasion de mouvements volontaires.

On ne peut guère, en effet, attribuer ces troubles qu'à deux choses : soit à une paralysie, soit à une contracture. Nous écartons l'hypothèse de paralysie pour plusieurs raisons dont la première de toutes est que la force musculaire est conservée normale et cela seul suffirait, mais il y a en plus les résultats de l'examen électrique et l'état des réflexes forts sans exagération. Il reste donc l'hypothèse de contracture, et c'est en effet, croyons-nous, à une contracture que sont dus ces troubles. Mais tandis que pour certains mouvements, la contracture ou plutôt le spasme, se montre à l'occasion de mouvements dans les muscles qui président directement à ces mouvements, pour certains autres au contraire, la contracture envahit les muscles antagonistes : on sait, en effet, que dans un mouvement quelconque, les muscles antagonistes, c'est-à-dire ceux qui président au mouvement contraire, se contractent en même temps, assurant ainsi la coordination des mouvements.

C'est donc au spasme des muscles de la langue provoqué directement dans les muscles de la langue par la contraction volontaire destinée à accomplir un mouvement, qu'il faut attribuer le sifflement de la syllabe *si*, c'est-à-dire la persistance du mouvement commencé, chez R...

C'est à un spasme de ces mêmes muscles et de leurs antagonistes, qu'il faut attribuer la répétition de la même syllabe chez B...

C'est un spasme des muscles du bras qui empêche chez R... la continuation du mouvement de scier, de la main ou de l'avant-bras, direct ou antagoniste, qui fait que B... répète plusieurs fois le mouvement de son rasoir.

C'est au spasme direct de l'orbiculaire des paupières que R... doit la difficulté qu'il éprouve à tenir ses yeux ouverts, ou à les ouvrir quand ils sont fermés et c'est au spasme des élévateurs que B... doit celle qu'il éprouve à regarder en bas, de même que c'est encore à un spasme des muscles de la main qu'ils doivent l'un et l'autre les troubles de leur écriture.

En résumé, envisagés isolément, il eût été difficile d'interpréter les symptômes que présente chacun de ces malades ; au contraire le rapprochement des deux observations permet de le faire, et on peut dire sans crainte d'erreur que nous sommes en présence de malades présentant des phénomènes de spasme musculaire se manifestant à l'occasion de mouvements volontaires et surtout au début de ces mouvements.

A la faveur de ces faits nous croyons qu'il nous est permis d'émettre l'opinion que ces malades sont bien deux observations d'une même maladie qui mérite une place à part dans le cadre de nosologie nerveuse.

2° *Diagnostic différentiel.*

L'ensemble des symptômes ci-dessus décrits constitue un syndrome que nous devons rattacher à une lésion. Quelle sera donc la lésion capable de provoquer de tels troubles ? Là nous ne pouvons nous livrer qu'à des hypothèses, aucune autopsie n'étant encore venue nous donner confirmation ou démenti.

En premier lieu, il paraît bien évident qu'on peut éliminer l'hypothèse d'une lésion musculaire : les muscles sont en parfait état, du moins parce qu'un examen extérieur peut en faire juger : ils ne présentent ni atrophie, ni hypertrophie, leur force est conservée normale et ils réagissent normalement à l'électricité.

Nous pouvons éliminer de même l'hypothèse d'une lésion des nerfs : les malades n'ont pas de troubles trophiques, pas d'anesthésie, pas d'hyperesthésie ; ils ne présentent pas de symptômes de névrite.

Nous n'avons pas là de spasme automatique comme chez les sujets affectés de tic non douloureux de la face ; on ne constate pas de secousses, pas de contractions forcées comme dans certains spasmes hystériques.

Chassons de même l'idée de symptômes paralytiques ; la force musculaire et l'état des réflexes s'y opposent.

Il serait difficile de confondre notre syndrome avec la paralysie glosso-labio-pharyngée ou avec les tumeurs du cervelet ; aussi ne nous y arrêterons-nous pas ; il en est de même des lésions du cerveau : aphasies, agra-

phies, qui sont aussi dissemblables que possible de ce qui nous occupe. En ce qui concerne les tumeurs cérébrales, on voit dans les auteurs leur description accompagnée d'un cortège de bruyants symptômes : vomissements, céphalée, vertiges ; rien de tout cela chez nous.

Il est vrai que quelquefois le cerveau manifeste vis-à-vis des corps étrangers une tolérance remarquable surtout quand ce corps étranger lui est extrinsèque, c'est-à-dire ayant son origine dans les os du crâne ou dans les méninges, et s'il s'est développé lentement. Nous avons trouvé à l'autopsie d'un malade du service du regretté D^r Duflocq, à la Charité, une tumeur de la dure-mère, dure et cassante comme de la pierre friable ; cette tumeur, probablement un hématome calcifié était de la grosseur et de l'épaisseur d'un petit rein et occupait la partie latérale et supérieure de l'hémisphère gauche, comprimant celui-ci comme l'eût fait un rein en pierre logé entre l'os et la substance cérébrale. Cette tumeur, trouvaille d'autopsie (le malade était mort d'une pneumonie ou d'une cirrhose) n'avait donné lieu à aucun symptôme.

Mais ce sont là des faits exceptionnels ; dans l'immense majorité des cas, la présence de ces corps étrangers est décelée par quelque signe qui met sur la voie du diagnostic.

Or dans les cas qui nous occupent, la tumeur, si tumeur il y avait, serait considérable en raison de la diversité des organes atteints, et les troubles qu'elle occasionnerait, seraient tels que les symptômes en

somme légers que nous avons relatés passeraient au deuxième plan.

Cette affection n'est sûrement pas la conséquence d'une tare personnelle : aucun de nos deux malades ne présente d'antécédents héréditaires ou personnels de syphilis.

Une seule maladie, dont nous n'avons pas encore parlé, présente avec notre syndrome des rapports assez étroits : la maladie de Thomsen. Mais malgré ces analogies, nos sujets n'en sont pas atteints, ni même d'une forme fruste ; nous allons soutenir et discuter cette opinion dans un chapitre ultérieur, mais auparavant afin que le lecteur ait bien présentes à la mémoire les notions nécessaires, nous donnerons un court exposé de la maladie de Thomsen.

Il est un centre, dont l'atteinte par une lésion pourrait occasionner des troubles semblables à ceux que nous avons observés chez B... et R..., lésion qui pourrait être minime et par conséquent ne provoquer que ces troubles, à l'exclusion d'autres, lésion qui n'agirait que par sa présence, comme corps étranger, nous voulons dire lésion du centre du tonus musculaire.

CHAPITRE III

La maladie de Thomsen (1).

C'est en 1876 que Thomsen décrivit l'affection dont il était atteint lui-même et qui porte aujourd'hui son nom ; on lui a donné depuis le nom de « myotonie congénitale ». MM. Gilbert-Ballet et Marie firent en 1883 la première publication en France de cette maladie. En 1902, M. G. Ballet observa un malade atteint de myotonie congénitale (2), qui fit l'objet d'une de ses leçons cliniques, ce malade se rapproche considérablement des nôtres ainsi qu'on le verra par la suite.

Un fait essentiel prédomine, c'est l'influence de l'hérédité ; l'histoire de la famille Thomsen en est un exemple remarquable : l'aïeul du Dr Thomsen en fut atteint le premier et dans sa descendance abondent à la fois

1. Nous avons largement puisé dans le *Traité de médecine* de Charcot et Bouchard à l'article « Maladie de Thomson » pour la rédaction de ce chapitre.

2. *Progrès médical*, 12 juillet 1902, « Maladie de Thomsen », par Gilbert-Ballet.

myotonies et psychoses : lorsque l'hérédité similaire fait défaut, il est rare qu'on ne trouve pas au moins l'hérédité névropathique de transformation.

Le symptôme capital est une raideur musculaire d'un mode très spécial : quand le sujet veut exécuter un mouvement, une contracture plus ou moins marquée s'empare des muscles que la volonté sollicite à l'action ; puis peu à peu, ces organes s'assouplissent, se détendent, et le mouvement devient possible : les mouvements qui suivent s'opèrent avec facilité de plus en plus grande et peuvent devenir tout à fait nouveaux, mais à condition que le sujet n'interrompe pas l'exercice auquel il se livre.

Les symptômes offrant leur maximum aux membres inférieurs, c'est pendant la marche qu'on les observe le mieux ; si le malade est assis et qu'on lui commande de marcher, il éprouve une première difficulté quand il s'agit de se lever ; de nouveau, la raideur musculaire et particulièrement du triceps fémoral se manifeste quand il veut se mettre en marche : cette contracture se révèle au palper comme à l'inspection.

Tous les muscles du corps peuvent présenter des phénomènes semblables, toutefois les membres supérieurs sont dans la règle moins affectés que les inférieurs et le tronc, le cou, moins que les membres.

Les muscles de la face, de la langue, des mâchoires sont parfois atteints et il n'est pas jusqu'aux muscles moteurs de l'œil qui ne puissent présenter des raideurs caractéristiques. L'état de l'appareil de la vision nous paraît mériter une attention spéciale étant donné que

nos malades présentent dans cet appareil un de leurs symptômes principaux.

M^r le professeur Raymond a fait paraître un article (1) :

« Dans la maladie de Thomsen, dit-il, les troubles spasmodiques n'atteignent pas seulement les muscles des paupières, mais aussi les muscles propres des yeux ; Weichmann, Strümpell, Westphall, en ont cité des observations. Deux faits sont à retenir : 1^o les troubles de la vue succédant ou accompagnant les contractions spasmodiques des muscles ; 2^o les spasmes cloniques et toniques des paupières, leur rétraction assez forte pour simuler l'exophtalmie. » Il fallait à un malade de M. Raymond quelques secondes pour que l'abaissement puisse se faire lorsqu'il avait le regard en haut.

L'étude de la face a été bien faite par M^r Déléage dans sa thèse (1). Dans le plus grand nombre de cas, dit-il, les muscles du visage participaient aux raideurs spasmodiques ; chez le malade de Pitres et Dallibet, la figure avait perdu sa mobilité ; les expressions restaient fixées après que l'idée qui lui avait donné naissance, avait disparu. Les muscles se meuvent lentement ; la langue peut aussi être envahie, les malades ont la parole lente, traînante et même hésitante.

Le malade, objet d'une leçon clinique du professeur Ballet, dont nous avons parlé au début de ce chapitre présentait des troubles qui se rapprochent singulière-

1. RAYMOND : De l'état de l'appareil de la vision dans la maladie de Thomsen. *Gazette médic.*, Paris, 1891, 301-303.

2. DÉLÉAGE : *Th. Paris*, 1890.

ment de ceux observés chez nos sujets, voici quelques extraits de cette leçon :

« J'invite le malade à fermer les yeux ; vous constatez qu'il exécute cet ordre sans aucune difficulté ; mais quand je le prie de les ouvrir, il n'arrive pas à le faire : l'orbiculaire des paupières reste contracté et résiste à l'action du releveur son antagoniste. De même, il me serre la main au commandement avec aisance, mais si je lui demande de l'abandonner, il n'y parvient pas : les doigts restent un instant au moins fortement fléchis ; toutefois si le malade persiste dans son effort, il arrive à ébaucher d'abord les mouvements et à les exécuter ensuite de plus en plus facilement : la crampe n'existe qu'à l'origine du mouvement, c'est un « spasme au début des mouvements volontaires ».

« Examinons les divers muscles et d'abord ceux de la tête : le frontal et les orbiculaires sont très pris, les muscles moteurs du globe sont à peu près indemnes ; toutefois à la suite des mouvements extrêmes, lorsque le globe oculaire doit reprendre sa situation normale, le malade éprouve une certaine gêne mais qui n'apparaît que par intermittences.

« La langue est un peu touchée, habituellement il la tire facilement ; lorsqu'il parle, vous entendez qu'il semble avoir de la bouillie dans la bouche ; les syllabes sont empâtées, l'articulation peu nette. »

« La myotonie se retrouve aux membres supérieurs ; elle est moins marquée qu'à la face ; toutefois vous constatez que le malade est dans l'impossibilité d'étendre brusquement l'avant-bras sur le bras. »

Un peu plus loin, M. Ballet dit : « Ce malade est taillé en athlète, chez lui toutes les saillies musculaires sont énormes. » C'est qu'en effet, presque toujours, et dans le cas de M. Raymond, cité plus haut, également, on note une hypertrophie musculaire qui donne aux malades une apparence athlétique ; les muscles ont d'ailleurs leur puissance plutôt amoindrie.

Le premier cas relaté en France en 1883 par MM. Ballet et Marie, présentait aussi d'assez grandes ressemblances avec nos malades.

Ils désignent le trouble fonctionnel présenté sous le nom de « spasme musculaire au début des mouvements volontaires ». Ce malade n'a ressenti les premiers troubles que vers l'âge de 10 ans : il se souvient qu'à cette époque, lorsqu'il s'asseyait sur un banc, il avait de la peine à se lever ; il ne se souvient d'aucune sensation de gêne dans des membres supérieurs avant sa quinzième année.

C'est entre 12 et 15 ans qu'il s'est aperçu que lorsqu'il regardait en l'air, ses yeux se trouvaient comme fixés dans cette position et pendant une ou deux secondes il éprouvait une grande difficulté à les ramener dans la direction horizontale. Actuellement (janv. 1883) à l'âge de 26 ans, si on lui fait fermer la main, il reste quelques instants sans pouvoir la rouvrir.

L'excitabilité des nerfs moteurs et des muscles subit, dans la maladie de Thomsen, des modifications importantes bien étudiées par Erb. L'excitabilité des nerfs, mécanique, faradique et galvanique, est plutôt diminuée qu'augmentée ; les secousses sont normales, courtes, à

moins que l'on applique des excitations prolongées ou accumulées, comme la faradisation avec interruptions assez fréquentes, auquel cas on provoque des contractions toniques persistantes.

L'excitabilité mécanique, faradique et galvanique est au contraire accrue dans les muscles. Les modifications de cette excitabilité, dit Déléage, sont telles, dans la maladie de Thomsen, qu'on ne les constate dans aucune autre maladie et que leur constatation permet un diagnostic certain. L'augmentation de l'excitabilité mécanique peut se percevoir, en percutant légèrement avec le marteau le muscle ; on obtient une contraction tonique qui se traduit par la formation d'un sillon assez profond au point percuté, et d'une durée très appréciable, proportionnée à l'intensité de l'excitation.

Avec le courant galvanique on n'obtient que des contractions de fermeture égales avec le pôle + ou le pôle —. Ces contractions sont torpides et se prolongent assez longtemps après que l'excitation a cessé. Dans beaucoup de muscles, les courants galvaniques fixes (électrode active immobile) développent des contractions ondulatoires et régulières.

L'excitabilité faradique est aussi manifestement augmentée ; avec des intensités de courant minima, appliqué sur le muscle, les contractions sont normales, sans persistance ; pour provoquer la téτανisation, il suffit d'augmenter l'intensité du courant faradique à interruptions rapides ; elle peut alors durer de quelques secondes à deux à trois minutes. Dans beaucoup de

muscles, les courants faradiques intenses développent des contractions ondulatoires et régulières.

Les interruptions lentes ne donnent jamais, quelle que soit l'intensité du courant, que des contractions courtes, fulgurantes.

Tels sont, d'après Erb, les caractères principaux de ces perversions d'excitabilité, dont l'ensemble constitue la *réaction myotonique*.

Le diagnostic de la maladie de Thomsen se fonde sur les caractères spécifiques des troubles musculaires et dans les cas douteux sur la réaction myotonique de Erb. La paramyotonie congénitale décrite par Eulenburg, se manifeste par une raideur spasmodique apparaissant sous des influences telles que le froid, mais habituellement symétriques. Ici, la réaction myotonique fait défaut.

Il semble qu'il y ait lieu de distinguer une myotonie congénitale et des états myotoniques acquis ; la myotonie peut apparaître à titre de syndrome ; on a signalé une hémimyotonie consécutive à l'épilepsie, et un certain état myotonique s'observe chez les cérébelleux.

La maladie de Thomsen est congénitale, et se révèle habituellement dès l'enfance ; elle peut toutefois ne se manifester nettement que dans la vingtième année. Elle peut montrer des phases d'arrêt, mais elle ne guérit pas ; elle ne paraît pas abrégér la vie, c'est une infirmité incurable.

Anatomie pathologique. — Thomsen la considérait comme dépendant d'une « disposition psychique héréditaire ». Suligmüller supposait une lésion de la moelle,

d'autres admettaient une névrose. Dès 1883, MM. Ballet et Marie considéraient cette maladie comme purement musculaire ; c'est l'opinion de Ballet et Marie que l'anatomie pathologique tend à confirmer. D'une part, certains auteurs examinant des fragments de muscles pris sur des sujets vivants ont découvert des lésions musculaires bien caractérisées, et d'autre part on n'a trouvé aucune lésion des centres ni des nerfs périphériques à l'autopsie d'un malade atteint de maladie de Thomsen, et présentant ces lésions musculaires (1). Les fibres musculaires sont hypertrophiées, « il existe une hypertrophie de la substance non différenciée, protoplasma et noyaux, et une atrophie des fibres musculaires. Le tissu conjonctif paraît ne jouer aucun rôle. » (Déléage.)

D'après ce qui précède, la maladie de Thomsen paraît être une myopathie parenchymateuse ; elle est caractérisée par une augmentation du sarcoplasma, de la fibre musculaire par rapport à la substance anisotrope. Or, les caractères de la contraction musculaire correspondent à la modalité spéciale de contraction du sarcoplasma, étudiée par Botazzi et Joteyko. Léopold Lévy a attiré l'attention sur ce point. Le syndrome myotonique serait lié soit à l'hypergénèse sarcoplasmique, soit à une simple exaltation de la fonction sarcoplasmique (excitation des centres nerveux commandant le tonus musculaire).

Dans sa *Leçon clinique* du 12 juillet 1902, le profes-

1. DÉJÉRINE et SOTTAS, Société de biologie, 24 juin 1893.

sir la jambe qu'il doit lancer et accomplir le premier pas. C'est là un symptôme qui le rapproche considérablement du type congénital classique. L'attitude figée de nos malades est encore à rapprocher de la perte de mobilité de l'expression décrite dans la maladie de Thomsen. Dans les deux cas, les malades ont la parole traînante, hésitante ; la musculature des yeux de R... et de B... présente des troubles qui sont presque identiques à ceux de la myotonie congénitale. En particulier, pour le malade R... on est frappé, a dit M. Ballet à la Société de neurologie (1), dès qu'on assiste à la manœuvre de l'ouverture des yeux avec les doigts, on est frappé de l'analogie que le trouble présente avec celui qu'on observe chez les individus affectés de la maladie de Thomsen. Un des malades de M. le professeur Raymond présentait un trouble analogue à celui de notre deuxième malade, B... ; lorsqu'il avait le regard en haut, il lui fallait quelques secondes pour que l'abaissement puisse se refaire : B... ne peut regarder rapidement en bas, son regard reste fixé dans la position horizontale : le trouble est le même avec une différence de degré : le premier ne peut regarder rapidement de haut en bas ; le second, de la position horizontale en bas.

Nous avons vu, dans l'observation II, que B... présentait, lors de l'examen du 28 juin, une amélioration manifeste de tous ses symptômes. Seuls persistaient les spasmes à l'occasion des mouvements volontaires, nécessitant de la délicatesse : écriture (voir fig.), pho-

1. *Revue neurologique* du 30 mars 1907, p. 308,

nation, et à un degré beaucoup moindre, du spasme dans les mouvements de l'œil; l'examen électrique également a fait constater la cessation d'un petit tremblement qui se manifestait à l'excitation faradique. Que faut-il conclure de cette amélioration ? Est-ce un achèvement vers la guérison définitive ? Est-ce une simple rémission dans l'évolution de son affection ? Nous ne pouvons rien en dire, l'examen dans quelques mois nous le dira. Faisons simplement remarquer, en passant, que l'on constate des rémissions semblables dans la maladie de Thomsen, mais que celle-ci reprend invariablement ses droits au bout d'un temps plus ou moins long.

Dans les deux cas les réflexes sont normaux, les muscles de la vie organique intacts.

Nos malades R... et B... seraient-ils donc atteints de la myotonie congénitale ou maladie de Thomsen ? MM. L. Lévy et Bonniot ont publié en 1905 une fort intéressante observation d'un malade atteint de myospasme tonique et clonique, se rapprochant de la maladie de Thomsen. Ces auteurs disent en propres termes : « En s'appuyant sur ce phénomène fondamental (difficulté de la décontraction) de la maladie de Thomsen on serait tenté de faire entrer dans le cadre général ce cas particulier, n'étaient les particularités qu'il présente. Ces particularités sont nombreuses et justifient à nos yeux une distinction nosologique. L'affection n'est ni héréditaire, ni congénitale, elle n'a débuté ni

sur la jambe qu'il doit lancer et accomplir le premier pas. C'est là un symptôme qui le rapproche considérablement du type congénital classique. L'attitude figée de nos malades est encore à rapprocher de la perte de mobilité de l'expression décrite dans la maladie de Thomsen. Dans les deux cas, les malades ont la parole traînante, hésitante ; la musculature des yeux de R... et de B... présente des troubles qui sont presque identiques à ceux de la myotonie congénitale. En particulier, pour le malade R... on est frappé, a dit M. Ballet à la Société de neurologie (1), dès qu'on assiste à la manœuvre de l'ouverture des yeux avec les doigts, on est frappé de l'analogie que le trouble présente avec celui qu'on observe chez les individus affectés de la maladie de Thomsen. Un des malades de M. le professeur Raymond présentait un trouble analogue à celui de notre deuxième malade, B... ; lorsqu'il avait le regard en haut, il lui fallait quelques secondes pour que l'abaissement puisse se refaire : B... ne peut regarder rapidement en bas, son regard reste fixé dans la position horizontale : le trouble est le même avec une différence de degré : le premier ne peut regarder rapidement de haut en bas ; le second, de la position horizontale en bas.

Nous avons vu, dans l'observation II, que B... présentait, lors de l'examen du 28 juin, une amélioration manifeste de tous ses symptômes. Seuls persistaient les spasmes à l'occasion des mouvements volontaires, nécessitant de la délicatesse : écriture (voir fig.), pho-

1. *Revue neurologique* du 30 mars 1907, p. 308,

nation, et à un degré beaucoup moindre, du spasme dans les mouvements de l'œil; l'examen électrique également a fait constater la cessation d'un petit tremblement qui se manifestait à l'excitation faradique. Que faut-il conclure de cette amélioration? Est-ce un achèvement vers la guérison définitive? Est-ce une simple rémission dans l'évolution de son affection? Nous ne pouvons rien en dire, l'examen dans quelques mois nous le dira. Faisons simplement remarquer, en passant, que l'on constate des rémissions semblables dans la maladie de Thomsen, mais que celle-ci reprend invariablement ses droits au bout d'un temps plus ou moins long.

Dans les deux cas les réflexes sont normaux, les muscles de la vie organique intacts.

Nos malades R... et B... seraient-ils donc atteints de la myotonie congénitale ou maladie de Thomsen? MM. L. Lévy et Bonniot ont publié en 1905 une fort intéressante observation d'un malade atteint de myospasme tonique et clonique, se rapprochant de la maladie de Thomsen. Ces auteurs disent en propres termes : « En s'appuyant sur ce phénomène fondamental (difficulté de la décontraction) de la maladie de Thomsen on serait tenté de faire entrer dans le cadre général ce cas particulier, n'étaient les particularités qu'il présente. Ces particularités sont nombreuses et justifient à nos yeux une distinction nosologique. L'affection n'est ni héréditaire, ni congénitale, elle n'a débuté ni

1. L. LÉVY et BONNIOT, *Myoclonotonie acquise*. Douin, 1905.

dans l'enfance, ni dans l'adolescence ; le sujet a été soldat : en outre il a exercé dans sa vie des métiers très pénibles. On ne note pas non plus d'hypertrophie musculaire en aucune région du corps. Ce dernier détail n'est pas surprenant car on sait qu'hérédité, congénitalité, hypertrophie sont généralement ensemble et sont même liées en quelque façon. » Mais le malade de MM. Lévy et Bonniot était syphilitique : peut-être n'est-ce là qu'une manifestation para-syphilitique. Or chez aucun de nos deux sujets, nous n'avons pu dépister la syphilis. Dans tous les cas ce ne serait pas une forme typique ; ce ne pourrait être qu'une forme fruste, se manifestant surtout par des troubles des petits muscles, laissant les gros muscles, ceux qui sont généralement le plus pris dans la myotonie congénitale, ne présenter que des troubles accessoires et presque nuls. Cette forme de maladie de Thomsen, si c'en était une, ne serait qu'un embryon du type primitif. Malgré cela, nous ne croyons pas que ce diagnostic serait le bon, car si on peut constater des analogies frappantes, on peut aussi constater des divergences telles qu'un autre diagnostic s'impose. En premier lieu nous placerons l'absence d'antécédents névropathiques et l'âge de nos malades. M. Hallion dit en effet dans son article du *Traité de médecine* (1) : « Un fait essentiel prédomine, c'est l'influence prépondérante « de l'hérédité, lorsque l'hérédité similaire fait défaut, il « est rare qu'on ne trouve pas l'hérédité névropathique « de transformation. » On ne constate rien de sembla-

1. CHARCOT, BOUCHARD, BRISSAUD, *Traité de médecine*, p. 420, tome X.

ble chez nos malades : aucun des deux n'a d'antécédents névropathiques personnels ou héréditaires ; l'un d'eux, R..., toutefois, a sa mère atteinte de tremblement survenu il y a neuf mois, après une chute, qu'elle fit à 78 ans ! Peut-on considérer cela comme un antécédent névropathique ? Non, il n'est nullement étonnant qu'une chute, chez un vieillard de cet âge, dont le système nerveux comme sans doute les autres fonctions, commençait à s'user, chute qui occasionna une grande frayeur, ait provoqué ce léger trouble.

L'âge de R... et de B... est aussi en opposition formelle avec l'étiologie de la maladie de Thomsen ; celle-ci se révèle habituellement dès l'enfance, vers la puberté, ou vers la 20^e ou 25^e année lors du service militaire. Sur 48 cas notés par Déléage, les premières manifestations ont apparu :

33 fois dans la première enfance ;

5 fois dans la deuxième enfance et la puberté (1 fois à 7 ans, 1 à 9, 1 à 10, 1 à 14, 1 à 16 ans).

6 fois dans l'enfance (on ne dit pas si c'est dans la première ou la seconde).

2 fois à l'âge adulte (20 et 24 ans) ;

Si on ajoute les 2 malades objets des observations de Déléage, et qui ont débuté dans l'enfance, on a sur un total de 48 cas, 35 cas qui ont débuté dès la première enfance, 5 dans la seconde, 6 soit dans l'une, soit dans l'autre, et 2 à 20 et 24 ans.

Or nos malades ont respectivement 40 et 54 ans ; dans aucune des observations authentiques de la maladie de Thomsen, l'affection n'aurait débuté si tard. Ce

serait une coïncidence bien singulière, que ces deux exceptions au point de vue de l'âge présentent en même temps des troubles presque identiques et aussi caractérisés. Si nos malades sont tous deux des hommes, ce qui concorde avec la préférence de la maladie de Thomsen pour le sexe masculin, il peut se faire que là ce ne soit qu'une coïncidence qui, tout bien considéré, ne prouve rien.

Les localisations des troubles myotoniques dans les cas qui nous occupent, offrent encore un frappant caractère de dissimilitude. Alors que dans la myotonie congénitale, les perturbations se montrent avec une prédominance marqué aux membres inférieurs, à ce point que les caractères spasmodiques s'apprécient le mieux pendant la marche ou à son occasion, qu'il s'agisse de se lever ou d'accomplir le premier pas, sur nos deux cas au contraire, l'un B... ne présente aucun trouble du côté des membres inférieurs, l'autre R... n'en présente que de très légers, que nous-même n'avons pas constatés et qui n'ont été relatés que par le malade : il est vrai que la maladie de Thomsen, présente quelquefois dans sa marche des arrêts ou même des régressions, mais il serait curieux que cet arrêt se produisit juste sur un symptôme qui nous intéresserait le plus : d'ailleurs de par la relation du fait, donnée par le malade, le trouble n'avait pas nettement le caractère d'un spasme congénital ; c'est ainsi que le malade se levait bien de sa chaise et que l'hésitation ne se serait produite qu'au moment de porter la jambe en avant.

Si les troubles du haut du corps dans la maladie de

Thomsen se montrent assez fréquemment, il semble qu'ils soient toujours associés à des troubles des membres inférieurs et ne jamais se présenter seuls, à l'encontre de ce que rapportent nos observations qui montrent vers la face (yeux, parole) et le membre supérieur, les spasmes prépondérants et caractéristiques. Est-ce là encore une coïncidence ? coïncidence curieuse à la vérité, qui nous montrerait deux cas identiques de variété de maladie de Thomsen. Nous en doutons et nous fondons notre doute justement sur les similitudes presque absolues que présentent B... et R...

Dans la maladie de Thomsen on note en outre une hypertrophie musculaire qui donne aux malades une apparence athlétique ; cette hypertrophie siège surtout au niveau des gros muscles, comme ceux de la cuisse ou du mollet mais une observation de M. le professeur Raymond citée plus haut montre qu'elle peut aussi envahir les petits muscles comme ceux de la face et des yeux. Rien de semblable chez nous ; nous ne notons pas plus d'hypertrophie que d'atrophie : la force musculaire est normale pour l'âge de nos malades.

On a signalé, chez différents malades, des troubles de la vision (Raymond), amblyopie, amaurose ; ces troubles coïncidaient avec ceux de la musculature de l'œil et étaient expliqués par M. Raymond comme étant le résultat de la compression du globe par les spasmes myotoniques des muscles extrinsèques. Rien de semblable chez R... ou chez B... dont la vue est normale ainsi que le constate l'examen des yeux pratiqué.

Un autre caractère différentiel, se trouve dans l'état

des muscles de la face. Nous avons vu que, d'après Dé-
léage, les muscles de la face, c'est-à-dire ceux de la phy-
sionomie, étaient comme les autres muscles sujets aux
spasmes, ce qui donnait à la physionomie une attitude
spéciale; les expressions restaient comme figées sur la
figure du malade, après que l'idée qui leur avait donné
naissance, était partie. Il y avait persistance des expres-
sions.

Nous constatons bien chez nos malades quelque
chose d'anormal, dans la face, mais bien différent de ce
qui vient d'être énoncé. D'expression ? ni R... ni B...
n'en ont, leurs traits sont comme figés, ils ne sont plus
le tableau indicateur de leur pensée, ils ont le regard
vague, l'aspect parkinsonien, l'aspect d'un masque an-
tique. Nous n'avons vu nulle part, dans aucune obser-
vation de la maladie de Thomsen, la relation d'un pa-
reil symptôme. Est-ce donc encore une coïncidence ?
consistant à trouver dans deux anomalies de la maladie
de Thomsen deux caractères identiques n'ayant jamais
été notés ? Nous ne le pensons pas. Nulle part non plus
n'est notée cette difficulté commune de R... et de B... de
prononcer les s initiales; nulle part ne sont notées ces
altérations de l'écriture de R... et de B... et qui présen-
tent tant d'analogies.

Coïncidences toujours, diront ceux qui croient devoir
rattacher nos sujets à la maladie de Thomsen. Troubles
symptomatiques d'une même lésion, mais autre que
celles de la myotonie congénitale, leur répondrons-nous.

Notons encore que ni l'un ni l'autre ne présente de
troubles psychiques qui accompagnent presque tou-

jours la maladie de Thomsen et qui avait fait émettre à celui-ci l'hypothèse d' « une disposition psychique « héréditaire ».

MM. Lévy et Bonniot ont publié une très intéressante observation qu'ils appellent myoclonotomie acquise, qui se rapproche de nos malades par plus d'un point. C'est un homme de 58 ans atteint de syphilis depuis onze ans. Il a eu des pertes de connaissance avec des chutes précédées de vertiges. Il se plaignait de ressentir des frémissements et des contractions dans les muscles de la cuisse, surtout à droite pendant le repos ; il éprouvait des secousses même en marchant.

Nu, étendu et au repos, on voyait des secousses cloniques passer par intermittence au niveau des deux cuisses ; c'étaient des contractions fibrillaires, ou même des portions importantes de muscle qui se contractaient.

Les quadriceps étaient le plus atteints. Les contractions revêtaient parfois le type tonique.

Si on lui faisait fermer les yeux avec énergie, il éprouvait une certaine difficulté à les ouvrir, de même pour la mâchoire.

La parole était un peu gênée ; ils'arrêtait parfois dans l'émission des mots et redoublait certaines syllabes.

Quand on le faisait écrire en le forçant à se dépêcher, on voyait les lettres faites de traits brisés par suite d'arrêts dans le mouvement : signe de Romberg ; réflexes forts, non exagérés.

On nota une amélioration par le traitement spécifique.

Les auteurs commentent ce cas de la façon suivante :

« On serait tenté de faire rentrer ce cas dans la maladie de Thomsen, n'étaient les particularités qu'il présente, ce sont : absence d'hérédité, de congénitalité et d'hypertrophie musculaire. En tenant compte de ces remarques on pourrait ranger notre observation dans la myotonie acquise de Talma et Fürstner, et de fait il est une cause qu'il convient d'incriminer : c'est la syphilis récente, datant de onze ans et en évolution. »

Ils interprètent ce cas, par l'hypothèse d'une lésion du système nerveux agissant d'une façon continue sur le tonus. Ils sont portés à admettre que l'appareil cérébelleux est en cause par suite des symptômes d'ordre cérébelleux de leur malade et ils supposent une lésion unique dans une région où ils voisinent, des centres ou des conducteurs du tonus et du clonus.

Ce cas se rapproche beaucoup des nôtres et est certainement du même genre ; mais il s'en sépare, du fait de la syphilis et de son amélioration par le traitement, et aussi par le siège hypothétique de la lésion dans l'appareil cérébelleux plausible chez lui à cause des symptômes cérébelleux, inadmissibles chez nous puisque nos malades n'ont jamais présenté de troubles semblables.

Quelque part dans sa thèse, Déléage dit : « Le diagnostic de la maladie de Thomsen se fonde sur les caractères spécifiques des troubles musculaires, et dans les cas douteux sur la réaction myotonique d'Erb. » Nous avons dit (chap. III, p. 34) que cette réaction consistait en l'augmentation des excitabilités mécaniques, faradiques et galvaniques des muscles s'atténuant par

la répétition, comme les anomalies de la contraction volontaire. Quels sont donc, sur nos sujets, les phénomènes mécaniques, faradiques et galvaniques que nous trouvons? Mais auparavant, nous allons donner un bref aperçu des phénomènes électriques normaux, tels que nous devons les rencontrer chez un sujet sain, afin que le lecteur puisse comparer plus facilement ceux-ci avec ceux-là.

Électrisation musculaire.

On explore habituellement les réactions musculaires électriques par les courants galvaniques et les courants faradiques.

La galvanisation est l'application des courants galvaniques, courants dont la forme est celle d'un courant constant ; on les obtient surtout par le moyen des piles. Nous n'entrerons pas dans l'explication de la pile ; tout le monde en a manié ou vu manier et leur description nous entraînerait en dehors de notre sujet.

Si l'on excite un muscle normal avec un courant galvanique, on observe les réactions suivantes : on obtient deux secousses : l'une à la fermeture du courant, l'autre à l'ouverture ; la secousse de fermeture, celle que l'on obtient quand on établit la communication entre les deux pôles de la pile, est plus grande que celle que l'on obtient à l'ouverture du courant, c'est à-dire, quand on interrompt la communication entre les deux pôles. Si l'intensité du courant est faible,

la secousse d'ouverture tend à disparaître la première et arrive à manquer complètement ; toujours c'est au pôle négatif, que la contraction de fermeture est la plus forte.

Le professeur Erb a donné pour les cas d'excitabilité musculaire chez l'homme les résultats suivants :

1° *Courants faibles.* — Il n'y a que la secousse due à la fermeture.

2° *Courants plus forts.* — On constate une secousse plus forte à la fermeture et au pôle —. En plus, apparaissent deux secousses au pôle +, à la fermeture et à l'ouverture.

3° *Courants très forts.* — On observe un tétanos à la cathode à la fermeture et des secousses musculaires à l'anode-fermeture, à l'anode-ouverture et à la cathode-ouverture. Cette dernière étant très faible.

Donc lorsqu'on ferme un circuit parcouru par un courant suffisamment intense en appliquant l'électrode active sur un nerf ou sur un muscle, on provoque une secousse musculaire plus énergique lorsque l'électrode active est reliée au pôle — que lorsqu'elle est reliée au pôle +, en sorte que l'on a :

$$\text{Ne Fe Se} > \text{Po Fe Se}$$

Ne = pôle —, Fe = fermeture, Se = secousse, Po = pôle +.

Les courants faradiques sont des courants dus à des phénomènes d'induction ; l'appareil le plus apte à les produire est la bobine de Rhumkorf. On sait que dans cette bobine, le courant est interrompu automatiquement, un nombre plus ou moins grand de fois.

Les courants faradiques constituent la forme de cou-

rants électriques la plus propre à provoquer la contraction musculaire. Une seule excitation de courte durée provoque une secousse musculaire simple ; plusieurs excitations suffisamment rapprochées peuvent provoquer une contracture durable, un état tétaniforme, à la condition que la deuxième excitation survienne au moment où le muscle est encore contracté par la première, alors qu'il n'a pas encore eu le temps de se relâcher ; ce tétanos est la résultante de la superposition des secousses musculaires ; la fusion des secousses est due à l'élasticité du muscle. Quand la tétanisation cesse, le muscle ne reprend pas tout de suite sa longueur primitive ; mais il conserve pendant un certain temps un léger raccourcissement.

Pour les courants galvaniques, les lésions nerveuses amènent des modifications dans la forme de la secousse et des variations relatives dans les excitations de Ne Fe et de Po Fe. Erb a donné son nom à une réaction qui a une très grande valeur diagnostique : voici en quoi elle consiste :

Faradisation. — Abolition de la contraction pour le nerf et pour le muscle.

Galvanisation. — Il y a inversion de la formule Ne Fe Se > Po Fe Se, contraction lente.

Léger retard dans le début de la contraction.

Dans les affections purement musculaires, les variations ne se manifestent pas ; chaque fois que l'on constate dans les muscles la réaction d'Erb, on peut être sûr de constater en même temps que l'affection

musculaire des altérations du cordon nerveux se rendant à ce muscle.

En ce qui concerne la maladie de Thomsen, Erb résume ainsi ses conclusions :

« L'excitation mécanique, faradique et galvanique
« est accrue ; avec le courant galvanique on n'obtient
« que des contractions de fermeture, contractions aussi
« fortes au pôle + qu'au pôle — ; contractions torpides,
« toniques, avec durée consécutive assez longue (excepté
« quand on emploie des intensités de courant minima
« ou des excitations faradiques isolées). Dans beaucoup
« de muscles des courants faradiques intenses, déve-
« loppent des contractions ondulatoires et régulières ; les
« courants galvaniques fixes développent des ondula-
« tions qui se succèdent dans un rythme régulier. »

L'examen de nos malades au point de vue électrique nous a donné les résultats suivants. Ils ont été pratiqués à des époques assez éloignées et ont été les mêmes (14 janvier et 1^{er} juillet environ).

R... — Excitation faradique :

1°	$\left\{ \begin{array}{l} \text{Biceps} \\ \text{Extenseurs des doigts} \end{array} \right\}$	$\left\{ \begin{array}{l} \text{Une seule excitation =} \\ \text{secousse.} \\ \text{Excitation prolongée =} \\ \text{tétanos.} \end{array} \right.$
----	---	--

2° *Orbiculaire des paupières.* — Sous l'influence de l'excitation, le malade ferme l'œil brusquement et l'ouvre de même.

Excitation galvanique. — Muscles de l'avant-bras.
— Secousses à la fermeture et à l'ouverture du courant,

la première étant plus forte que la deuxième, surtout au pôle négatif.

B... — Excitation faradique :

1°	$\left\{ \begin{array}{l} \text{Biceps.} \\ \text{Fléchisseurs.} \\ \text{Extenseurs.} \end{array} \right\}$	$\left\{ \begin{array}{l} \text{de la} \\ \text{main} \end{array} \right\}$	$\left\{ \begin{array}{l} \text{Une seule excitation =} \\ \text{secousse.} \\ \text{Excitation prolongée =} \\ \text{tétanos.} \end{array} \right\}$
----	--	---	---

2° Muscles de la face : *idem*.

Excitation galvanique. — Muscles de l'avant-bras : secousses à la fermeture et à l'ouverture : secousse de fermeture au pôle — plus forte qu'au pôle +.

Ces réactions sont absolument normales, la formule :

Ne Fe Se > Po Fe Se

est respectée ; on ne constate pas de réaction d'Erb. Les excitabilités mécanique, faradique et galvanique sont indemnes, sans augmentation ni diminution ; elles sont donc totalement différentes de celles que l'on trouve dans la maladie de Thomsen.

Encore un caractère distinctif, un élément de diagnostic en faveur de notre opinion d'une entité morbide.

CHAPITRE V

Tonus musculaire

Le tonus musculaire ou tonicité est l'état d'excitation faible mais permanent dans lequel se trouve un muscle même à l'état de repos, mais en relation avec les centres nerveux. Le tonus musculaire varie avec les individus ; les uns sont des nerveux dont le système musculaire présente une dureté particulière ; d'autres sont des êtres mous, lymphatiques, dont les muscles sont flasques ; tous cependant peuvent être considérés comme normaux et si l'on veut se faire une conviction relativement à l'état du tonus, on devra nécessairement établir une moyenne et ne pas oublier que cette moyenne peut être dépassée, ou ne pas être atteinte, sans qu'il soit permis de conclure à un état pathologique (J. Crocq).

Étudions donc d'un peu plus près le mécanisme du tonus et pour ce faire, nous puiserons largement dans le remarquable rapport de J. Crocq (1).

1. Rapport au Congrès des aliénistes et neurol. de France, section de Limoges, 1901.

Cette question du tonus est à l'heure actuelle une de celles qui embarrassent le plus les neurologistes : on peut résumer les travaux de ces dernières années faits sur ce sujet en sept théories.

Première théorie. — « Le tonus musculaire est un phénomène purement médullaire dû à la réflexion directe par les voies courtes, des impressions périphériques. » Elle est inadmissible chez l'homme, car si la section de la moelle ne donne pas de troubles du tonus chez la grenouille, si elle donne une atonie transitoire chez le lapin, elle donne une atonie définitive chez l'homme.

Deuxième théorie. — « Le tonus musculaire est un phénomène purement médullaire dû à la réflexion directe par les voies courtes des impressions périphériques mais le faisceau pyramidal exerce sur lui une action d'arrêt. »

On peut lui faire les mêmes objections qu'à la précédente en ajoutant ceci, qu'il n'est guère compréhensible, si le faisceau pyramidal joue le rôle de frein, comment sa suppression amène l'atonie.

Troisième théorie. — « Le tonus musculaire est produit par deux actions antagonistes : l'une inhibitive, provenant du cerveau, l'autre excitatrice provenant du cervelet. » Mais les lésions du cervelet ne donnent lieu qu'à des troubles de la mobilité volontaire sans importance.

Quatrième théorie. — « Le tonus musculaire est la manifestation extérieure de l'état d'excitation permanente des cellules motrices de la moelle; excitation dé-

pendant de l'action des fibres des racines postérieures et cérébello-spinales et de l'action inhibitive des fibres cortico-spinales. » Crocq fait remarquer que la schématisation des voies du tonus ne semble pas répondre à la réalité, et aujourd'hui Van Gehuchten lui-même reconnaît que la voie cérébello-spinale n'existe pas.

Cinquième théorie. — « Le tonus musculaire est entre-tenu par les centres médullaires, mais il existe dans la protubérance un centre automatique qui règle ce tonus par des fibres directes d'une part (faisceaux pyramidaux) qui portent l'action inhibitrice, par des fibres indirectes, d'autre part (cervelet), qui portent l'action excitatrice. »

Plus hypothétique encore que la précédente, Grasset lui-même admet que « la puissance excitative du cervelet sur le tonus est une idée nouvelle et non démontrée. »

Sixième théorie. — « Le tonus musculaire est en lui-même un phénomène médullaire, mais les neurones périphériques asservis par les neurones centraux ont perdu toute initiative fonctionnelle. »

Cette théorie ne permet pas de comprendre comment chez l'homme, les neurones périphériques délivrés du despotisme des neurones centraux, ne recouvrent pas leur initiative fonctionnelle et pourquoi l'atonie est définitive.

Septième théorie. — « Le tonus musculaire est un phénomène à la fois médullaire et cortical. » Cette théorie et, à peu de choses près, la même que la précédente et supporte les mêmes objections.

De l'ensemble de ces théories, il ne s'en dégage pas une qui fournisse des explications satisfaisantes. Le professeur J. Crocq, dans son remarquable rapport, le fait observer et nous soumet une huitième théorie qui, pense-t-il, est la bonne. Voici ce qu'il nous propose d'admettre :

« La tonicité musculaire normale résulte de deux facteurs : l'un inhérent au tissu musculaire, existant en dehors de toute action nerveuse est l'élasticité ; l'autre, plus importante, est constituée par l'excitation permanente provenant des centres nerveux.

Nous devons admettre également, en présence des données cliniques et expérimentales que nous possédons, que l'excitation des cellules motrices de la moelle est un état d'emprunt transmis à ces cellules par des neurones voisins. »

La théorie de J. Crocq est, basée sur un certain nombre d'expériences dont voici les principales :

1° Section des racines postérieures : abolition du tonus. Atonie complète, y compris les sphincters ;

2° Section de la moelle cervicale chez le chien ou le lapin : diminution du tonus des muscles volontaires et exagération du tonus des sphincters ;

3° Section de la moelle cervicale chez l'homme : atonie complète ;

4° Lésions destructives des lobes cérébraux chez l'homme (certains territoires) : atonie définitive. Exemple : les hémiplegies flasques.

Le fait que la section des racines postérieures donne l'abolition du tonus chez tous les animaux, démontre

que ces racines transmettent des impressions nécessaires au maintien du tonus, il nous autorise à penser qu'il doit en être de même chez l'homme.

Le fait que chez l'homme la section de la moelle cervicale provoque l'abolition permanente et complète du tonus des muscles volontaires et l'exagération de celui des sphincters, nous oblige à croire que pour les muscles volontaires la voie principale est la voie longue, et pour les sphincters la voie courte. Cette hypothèse cadre parfaitement avec l'état de l'innervation motrice qui est chez l'homme presque exclusivement corticale.

Nous croyons donc que les voies nerveuses productrices du tonus des muscles volontaires remontent chez l'homme jusqu'à la corticalité cérébrale. Dans ces conditions les impressions nécessaires au maintien du tonus de ces muscles remonteraient à travers la voie longue sensitive spino-cérébrale jusqu'à la région rolandique où elles se transformeraient en innervations motrices qui parcourraient la voie longue cérébro-spinale.

La compression médullaire réalisée par les tumeurs rachidiennes, myélites, mal de Pott, etc., donne lieu à de l'hypotonie, si elle s'accompagne de destruction et à de l'hypertonie en cas d'irritation.

Nous pouvons expliquer, à l'aide de ces données, les troubles que présentent nos malades. « Dans les maladies du système nerveux, dit encore Crocq, on constate que toutes les fois que les neurones moteurs centraux sont détruits, il y a atonie; si leur destruction est incomplète, il y a hypotonie. Dans les cas où la lésion est péricellulaire, l'élément nerveux non lésé en lui-

même est simplement gêné dans son fonctionnement par la compression mécanique qu'exercent sur lui les tissus environnants ; suivant une loi biologique générale cet élément lutte autant qu'il peut contre l'obstacle qu'il rencontre ; constamment irrité il présente un éréthisme fonctionnel en rapport avec le degré d'excitation qu'il éprouve. S'agit-il de cellules motrices de la zone rolandique, l'irritation constante donnera lieu à l'augmentation du tonus musculaire, soit d'une manière constante, soit en donnant des contractions toniques par accès, ou encore produisant un état constant d'hypertonie avec accès toniques plus ou moins fréquents. Si, au contraire, la lésion est médullaire, l'explication de l'hypertonie n'est pas plus difficile à concevoir à cause des rapports étroits qui existent entre les différentes parties d'un neurone.

L'hypertonie résulte donc de l'irritation des cellules corticales motrices qui, normalement, entretiennent le tonus et dont l'éréthisme produit l'hypertonie.

Nous pouvons appliquer à nos malades la théorie de Crocq, et dire que les troubles hypertoniques qu'ils présentent sont le résultat d'une irritation de la zone motrice rolandique à cause de l'absence de troubles sphinctériens.

Quant à la nature de la cause de l'irritation, le léger signe d'artério-sclérose que nous avons constaté dans les artères superficielles de nos malades, nous autorise à penser que le processus scléreux a envahi les artères profondes et que c'est cette maladie qu'il faut incriminer.

Nous émettons donc l'opinion que chez B... et chez R... les symptômes qu'ils présentent sont occasionnés par l'artério-sclérose, des vaisseaux irriguant les centres du tonus musculaire.

CONCLUSIONS

Il ressort de ce travail qu'il existe une affection se rapprochant de la maladie de Thomsen mais qui en est essentiellement distincte; elle est caractérisée par un syndrome se composant de troubles myotoniques de la musculature des yeux, de la langue et des membres supérieurs survenant accidentellement dans l'âge mûr, troubles se manifestant par des spasmes survenant à l'occasion des mouvements volontaires et surtout au début de ces mouvements. Elle se rapproche de la maladie de Thomsen par les caractères de la contracture; elle s'en distingue par l'absence de congénitalité, d'hypertrophie musculaire et de la réaction d'Erb. Cette affection paraît devoir évoluer lentement et être sujette à des rémissions. Sans retentissement sur la santé générale, elle produit simplement une gêne, une infirmité.

Non héréditaire, cette affection qui ayant résisté à

tous les traitements employés en neuropathologie, ne semble pas curable, est causée par l'irritation permanente des centres du tonus musculaire par la sclérose des vaisseaux qui les irriguent.

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu : le Président de la thèse

GILBERT-BALLET

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice Recteur de l'Académie de Paris

L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- BABINSKY. — De l'équilibre volitionnel et cinétique. Soc. de Neurol. Paris, 15 mai 1902.
- BAILLY. — Tonicité musculaire. Th. de Strasbourg, 1870.
- BANHAM F. — Case of Thomsen's disease. Brain. Londres, 1887, 8. X, 229-32.
- BETCHEREFF. — Ueber myotonie un difre behandlung. Trap. Wchusch. Wien, 1897, 513-537.
- BERNHARDT. — Beitrag zur Pathologie, Thomsens'chen, etc. Centralbl. f. Neurol. Leipsig, 1885, VIII, 122-26.
- BORGHERINI. — Myotonia ezzentiale et staticriotanici, Gazz de osp. Milano, 1900, 1060-70.
- BROWN-SÉQUARD. — Recherches sur l'irritabilité muscul. Compte rendu de l'Acad. de sc. Paris, 1857, 460-4.
- BUCH (DE). — A propos du compte rendu de M. le professeur Crocq sur la physiol. et la pathol. du tonus muscul. des réflexes et de la contraction. Belg. Méd. Grand-Haarlem, 1901, 257, 289, 321, 353.
- BALLET ET MARIE. — Revue de méd. Décembre 1883.
— Spasme musculaire au début des mouvements volontaires. Arch. de Neurol. Paris, 1883, v. I. 24.
- BALLET. — Commun. sur les deux cas à la Société de Neurolog., 7 janvier 1907.

- G. BALLET ET MARIE. — Spasme muscul. au début des mouvements volontaires (Maladie de Th.). Arch. de neurologie, janvier 1882.
- G. BALLET ET BORDAS. — Sur l'existence d'un produit alcaloïdique dans l'urine d'un malade affecté de la Maladie de Thomsen. Soc. de Neurolog., 4 déc. 1902.
- G. BALLET. — Revue de Neurolog., 31 mai 1905.
- Revue de Neurolog., 30 mars 1905.
- COLLINS (J.). — A case of myotonia post-graduate. N. Y., 1905, 516-19.
- CROCQ. — Physiologie et pathologie du tonus muscul. des réflexes et de la contract. J. de Neurol. Paris, 1901, 301-549.
- CYON (VON). — Über den Tonus der Wellkürlichen Muscheln. Ges. Physiol. Arb. 8°. Berlin, 1888, 205-18.
- DANA. — An atypical case of Thomsens' disease. Med. R. N. Y., 1888, XXXIII, 423-35.
- DÉJÉRINE ET SOTTAS. — Maladie de Thomsen suivie d'autopsie Revue de méd., 1895.
- DÉLÉAGE. — Thèse Paris, 1890.
- DELPRAT. — Over Thomsen'schen zickte. Nederl. Fijdschr. V. Genesk. Amst. 1891, 2 R XXVII, pl. 2, 585-609.
- DREYFUS-BRISAC. — De la maladie de Thomsen. Sem. méd., Paris, 1884. 2, 3, XXI, 18-21.
- ENGELN. — Ein Fall von Myotonia. Aertzl. Rundschau Münschen, 1905, XV, 85.
- ERB. — De la maladie de Thomsen. Leipzig, F. C. V. Vogel, 1886.
- FÜRSTNER. — Myotonia acquisata. Arch. f. Psychiatrie, 1895.
- GOWERS. — Ataktische Paramyotomie und Thomsen'schen krankheit. Centralbl. f. Neurol. und Psychiat. Coblentz u. Leips., 1882, 41-44.
- GRAHAN (C.-V). — Joent. Perfectly rigid and imovable the muscles affected with tetanie spasme. Month. J. M.sc. Lond. et Edimb. 1854, 3, 5, 525.
- GRASSET. — De l'appareil nerveux du tonus. Congrès des médecins Alién. et neurol. de F. Proc-verb. Paris, 1901, 451-465.

- JACOBY. — Thomsen's disease. *J. Nerv. et Ment. Dis.* N. Y., 1887, 129-151.
- JACQUET. — Les troubles de la motilité dans la maladie de Thomsen. *Sem. méd.*, 25 nov. 1903.
- LÉOPOLD LÉVY ET BONNIOT. — Myoclonotomie acquise. O. Doin, éditeur, 1905.
- MARTINS ET HAUSSMANN. — Ein Fall von Myotonia congenita intermittens. *Arch. f. Pathol. Anat. Berlin*, 1889, 587-606.
- NICONOFF. — *Th.* Paris, 1897.
- RAYMOND. — De l'état de l'appareil de la vision dans la maladie de Thomsen. *Gaz. méd. de Paris*, 1891, 301-303.
- SHAW ET FLEMING. — Atypical myotonia non congenita. *Aliénist et Neurol.*, Saint-Louis, 1890, 51-61.
- TALMA. — Ueber Myotonia acquisata. *Deutsch. Zeitch. f. Nerven*, 1892.
- URBACH. — En Fall von Thomsen's krankheit. *Wien. med. Woch.*, 1899, p. 118.
- WALTON. — Contribut. of the study of the myospasm, myokymia, myoclonus multiplex, myotonia acquisata intention spasm. *J. Nerv. et Ment. Dis.* N. Y., 1902, 403-18.

